

Infratentorielle Hämangiome

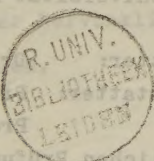
Hans Müller

Aus der Nervenklinik der Universität München

Vorstand: Professor Dr. K. K o l l e.

INFRATENTORIELLE HÄMANGIOME.

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfasst und einer
Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität
zu München



vorgelegt
von
Hans Müller
aus Weidenberg

Am 26. Juni 1958

Vorstand: Professor Dr. K. K. K.

INSTITUT FÜR ANATOMIE

Präsident - Universität

zur

Eröffnung der Vorlesung

in der ersten Medizin

verlesen und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der Ludwig-Maximilians-Universität

zu München

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Dr. K. Decker

Mitberichterstatter: Prof. Dr. K. Kolle

Dekan: Prof. Dr. M. Büngeler

Tag der mündlichen Prüfung: 26. 6. 58

gelesen

von

Herrn Müller

aus München

INFRATENTORIELLE HÄMANGIOME.

Die Literatur über Nachweis, klinische Erscheinungen und Behandlung der arteriovenösen Gefässmissbildungen des Gehirns ist reichhaltig. Entsprechend der lokalisatorischen Häufigkeit wenden diese Arbeiten ihre Aufmerksamkeit überwiegend den supratentoriellen, im Grosshirn gelegenen, Hämangiomen zu.

Berichte über infratentorielle Gefässmissbildungen sind seltener. Auch die Beiträge über Gefässanomalien des Hirnstamms einschliesslich der Umgebung der Vena Galeni beschränken sich auf eine verhältnismässig kleine Casuistik.

Die vorliegende Arbeit will einen Überblick über die Literatur dieser seltenen Lokalisationen von Gefässmissbildungen geben. Es sollen dann entsprechende Fälle aus dem Krankengut der Nervenklinik der Universität München beschrieben werden.

Literatur:

Eine Berücksichtigung der älteren Literatur stösst infolge der damals noch uneinheitlichen Bezeichnung der verschiedenen Gefässmissbildungen und Gefässgeschwülste auf Schwierigkeiten. KRAYENBÜHL und YASARGIL haben 1957 die neuere Literatur zusammengefasst und konnten über

38 sichere Fälle von arteriovenösen Hämangiomen der hinteren Schädelgrube berichten, darunter 10 eigene Fälle. Zwei dieser Gefäßmissbildungen lagen am Kleinhirnbrückenwinkel und verursachten eine typische Kleinhirnbrückenwinkelsymptomatik. In vier Fällen füllte das arteriovenöse Aneurysma den ganzen oder die Hälfte des subtentoriellen Raumes aus, einmal lag sie im Kleinhirnwurm.

Zur Symptomatologie ihrer eigenen Fälle bringen sie nur einzelne casuistische Hinweise, so einen Fall eines ausgedehnten subtentoriellen Hämangioms mit einer Arteria trigemina und Arteria basialis primitiva, mit Trigemini-neuralgie, Drehschwindel und Gangunsicherheit. Es bestand eine Hypalgesie im Trigeminusgebiet rechts, eine Glossopharyngeus- und Vagusparese rechts, ausserdem eine Hemiataxie rechts und Pyramidenzeichen links. Ein anderes Hämangiom, im Mesencephalondach und subtentoriell rechts gelegen, hatte ebenfalls eine primitive Arteria basialis. Seit sechs Jahren bestanden Kopfschmerzen und Erbrechen, seit zwei Jahren recidivierende Subarachnoidalblutungen. Die Patientin war allgemein dysplastisch, es bestanden Kleinhirnzeichen rechts und Reflexsteigerungen links. Ein dritter Fall eines Kleinhirnhämangioms erkrankte ebenfalls mit einer Subarachnoidalblutung.

Die gleichen Autoren haben aus der Literatur 50 Fälle zusammengefasst, in denen angiomatöse Missbildungen im supratentoriellen Stammhirn lagen, fünf eigene fügen

sie hinzu. Es wird auf die uneinheitliche Symptomatologie hingewiesen. Subarachnoidalblutungen, chronische und akute Entwicklung eines Hydrocephalus wurden beobachtet. Die neurologischen Ausfallserscheinungen sind mannigfaltig.

Die Arbeit von LOGUE und MONCKTON ist wegen der ausführlichen Schilderung der klinischen Daten interessant. Sie beschreiben neun Angiome der hinteren Schädelgrube, welche durch Vertebralisangiographie verifiziert wurden. Zwei davon waren im Kleinhirn lokalisiert, sieben in der Umgebung des Hirnstamms. Die Kleinhirngangiome boten das Bild einer Kleinhirnapoplexie unter Mitbeteiligung des Nervus abducens und einige Pyramidenzeichen. Das weiterfortschreitende Krankheitsbild äusserte sich in einer Schädigung des III. und XI. Hirnnervs, zunehmenden Ausfällen der Pyramidenbahn und ataktischen Erscheinungen. Der Nervus statoacusticus war bei den sieben Angiomen des Hirnstamms nicht mitbetroffen.

Vier Patienten hatten Subarachnoidalblutungen.

Von 1925 bis 1955 hat OLIVECRONA 118 intracranielle arteriovenöse Aneurysmen gefunden, von denen neun infratentoriell lagen. Zwei davon waren im Kleinhirnbrückenwinkel lokalisiert. Einer der beiden Patienten litt an Trigeminusneuralgie und Schwindelzuständen, der andere an einem Facialis tic und Ohrensausen. Die Hämangiome des Kleinhirns verursachten oft eine allgemeine Hirndrucksteigerung, ausserdem cerebelläre Gang- und Haltungs-

störungen.

Eine Trigeminalneuralgie wurde auch von SEBESTYEN sowie EISENBREY und HEGARTY als Symptom von Gefäßmissbildungen der hinteren Schädelgrube mitgeteilt.

TÖNNIS und LANGE-COSACK fanden bei einem Gesamtmaterial von 72 Rankenangiomen zwei im Kleinhirn, drei im Mittelhirn. Zur Symptomatik wird erwähnt, dass Krampfanfälle und Blutungen fehlen. Zunehmende Hirndruckerscheinungen und Kleinhirn- bzw. Mittelhirnsymptome mit Stauungspapille kennzeichneten den Verlauf. Je ein Fall eines Kleinhirn- und Mittelhirnangioms hatten eine Angiomatosis retinae.

Diesen besonderen Typ angiomatöser Missbildungen, bei denen neben einem Angiom des Hirnstamms, vorwiegend des Mittelhirns, gleichzeitig eine Angiomatosis retinae oder Hautangiome vorkommen, hat WYBURN-MASON ausführlich beschrieben und das häufige Auftreten psychischer Veränderungen betont.

Als eine besondere Gruppe arteriovenöser Missbildungen, die bisher nur im Kindesalter zu beobachten waren, müssen jene arteriovenösen Kurzschlüsse aufgefasst werden, die ohne Zwischenschaltung eines angiomatösen Gefäßnetzes direkt ineinander übergehen. COHEN und Mitarbeiter zitierten vier derartige Missbildungen im Bereich der Vena Galeni, CLEMENT fand zwei, DECKER und Mitarbeiter eine. Letztere fanden eine gleichartige Missbildung in der sylvischen Gruppe, SCHULTZ und HUSTON eine in der

hinteren Schädelgrube.

Eigene Fälle:

In den Jahren 1949 bis 1957 wurden an unserer Klinik 90 Fälle von arteriovenösen Gefäßmissbildungen beobachtet. Fünf davon lagen infratentoriell, zwei supratentoriell im Bereich des Hirnstamms bzw. seiner unmittelbaren Umgebung. Ein Fall einer angiomatösen Missbildung in der Pons lässt sich vom Angiogramm her art-diagnostisch nicht sicher bestimmen.

Fall 1: R.J., weiblich, 35 Jahre; 1.Aufnahme 6.12.1945.

Vorgeschichte: Mit 17 Jahren Otitis media links. Seit-her Hörverschlechterung. Neun Monate vor Klinikaufnahme starke Stirnkopfschmerzen, in den letzten Wochen häufig Erbrechen. Pelziges Gefühl am linken Mundwinkel, Unsicherheit beim Gehen.

Aufnahmebefund: Protrusio bulbi beidseits, prallelastische Vorwölbung hinter der linken Tonsille und hinter dem linken Ohr. Beginnende Stauungspapille beidseits.

Abducensparese links, Hypaesthesie im Trigeminusgebiet links. Nervus facialis: Mangelhafter Lidschluss und Mundastchwäche links. Grobschlägiger Nystagmus nach beiden Seiten. Hypotonie im linken Arm, Ataxie im linken Arm und Bein. Cerebelläre Gang- und Standataxie, mit Fallneigung nach links.

Schädelübersicht: Druckveränderungen an der Sella, Knochenarrosion an der linken Pyramidenspitze.

Ventrikulographie: Leichte Erweiterung der Seitenventrikel und des III. Ventrikels, mässige Verlagerung des IV. Ventrikels nach rechts.

Diagnose: Kleinhirnbrückenwinkeltumor links.

Therapie: Röntgenbestrahlung.

2.Aufnahme: 29.6.1954

Seit einigen Wochen wieder Kopfschmerzen.

Befund: Mässige Sehnervenatrophie beidseits ohne gröbere Ausfälle des Sehvermögens. Conjugierte Blickparese nach links. Im übrigen unveränderter Befund.

Vertebralisingiographie: Kleinapfelgrosse, dichte Kontrastmittelanfärbung mit verbreiterten Arterien und Venen im linken Kleinhirnbrückenwinkel.

Diagnose: Arteriovenöses Hämangiom.

Therapie: Bestrahlung.

Fall 2: St.A., weiblich, 41 Jahre; Aufnahme 2.4.1951

Vorgeschichte: Seit etwa dem 14.Lebensjahr Nacken- und Hinterkopfschmerzen an der rechten Seite, besonders bei schwerer körperlicher Arbeit und Witterungswechsel. Hatte in der Jugend unter Depressionen zu leiden. Nach der zweiten Schwangerschaft (35.Lebensjahr) Wochenbett-psychose. Mit 28 Jahren erstmals Trigeminus.euralgie rechts. 1946/47 schwerste Trigeminusneuralgie, 1948 gleichartiger Zustand. Zwei Monate vor der Einweisung drei Wochen lang starkes Erbrechen. Seit 1945 langsam zunehmende Schwäche und Unsicherheit im rechten Arm

und Bein. Seit sechs Wochen zunehmende Verschlechterung des Gehvermögens, Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Abnahme des Seh- und Hörvermögens.

Aufnahmebefund: Protrusio bulbi beidseits. Alte Stauungspapille rechts, beginnende Atrophie, geringe Hyperopie. Motorische Schwäche des rechten Trigeminus. Süss und sauer werden rechts nicht unterschieden. Rotatorischer Nystagmus beim Linksblick. Hören rechts etwas vermindert. (Als Kind Otitis media) Fehlender Würgereflex. Ataktische Störungen an den rechten Extremitäten, Hypotonie der Muskulatur. Fallneigung nach hinten, Blindgang nicht möglich.

Schädelübersicht: Druckveränderungen an der Sella. Carotisangiographie rechts: Gefässkonvolut infratentoriell rechts, dem Quersinus anliegend. Versorgung durch die Arteria carotis interna- Ramus communicans posterior und die Arteria carotis externa- Arteria occipitalis. Diagnose: Infratentorielles Hämangiom.

Therapie: Wegen der starken Vascularisation Tumorbestrahlung.

2. Aufnahme: 10.4.1955

Nach der Bestrahlung gute Besserung, 1952 eine Woche lang schwere Trigeminusneuralgie. 1951/52 wegen einer malignen Geschwulst am rechten äusseren Lidwinkel bestrahlt worden. Vor vierzehn Tagen plötzlich starke Kopfschmerzen, häufiges Erbrechen bis zu 20 Mal am Tag. Am Einweisungstag nach häufigem Erbrechen plötzliche Be-

wusstlosigkeit. Atmung und Puls beschleunigt, Temperatur 38,2°.

Befund: Kaum ansprechbar, Erbrechen. Leichte Protrusio bulbi beidseits, rechts stärker. Stauungspapille rechts 1-2 Dptr., links 1 Dptr.. Facialismundastschwäche rechts. Reflexe links etwas lebhafter als rechts, angedeuteter Babinski links. Übriger Befund unverändert. Am 18.4. bei Umlagerung plötzlicher Atemstillstand, der trotz künstlicher Beatmung nach einer Stunde zum Exitus führte.

Sektion: Rechte Kleinhirnhemisphäre, Kleinhirnwurm und ein Teil der linken Kleinhirnhemisphäre von mächtig erweiterten Gefäßen durchsetzt. Angiomatöse Missbildungen der zu den Ventrikelhinterhörnern führenden Gefäße. IV. Ventrikel durch gestaute Venen tamponiert. Ventrikelerweiterung. (Dilatation des Herzen)

Fall 3: P.H., männlich, 15 Jahre; 1. Aufnahme 8.12.1955
Vorgeschichte: Habe schon seit Jahren den Kopf auf die linke Seite gelegt, da sonst Schwindel und Übelkeit. Ostern 1955 mit Hinterkopfschmerzen und Erbrechen erkrankt. Nach zwei Tagen seien die Beschwerden abgeklungen. Es wurde eine Hirnhautentzündung angenommen. Im März 1955 die Schmiedelehre aufgenommen, dem Meister fiel der tadelige und unsichere Gang auf. Im August 1955 nach einem Schlag auf den Hinterkopf bewusstlos geworden. Zunehmend Kopfschmerzen und Erbrechen. Schwäche im rechten Arm und Bein.

Aufnahmebefund: Ansprechbar, etwas verlangsamt.

Stauungspapille rechts von einer Dptr., verwaschene Papillengrenzen, Venenstauung. Visus rechts 5/10.

Herabsetzung des Riechvermögens links. Pontine Blickparese, vorwiegend nach rechts. Trigeminiushypaesthesie rechts, Cornealreflex rechts herabgesetzt. Facialisparese rechts. Nystagmus nach allen Seiten, Hörverminderung links. Tonus und Reflexe rechts lebhafter. Koordination im rechten Arm und Bein gestört, Pyramidenzeichen beidseits, rechts ausgeprägter. Blindgang unmöglich.

Minderbegabt, impulsivarm, verlangsamt.

Schädelübersicht: Kein Hinweis auf chronische Hirndrucksteigerung.

Encephalographie: Keine Füllung der inneren Liquorräume.

Vertebralangiographie: Riesige Gefässanfärbung in der hinteren Schädelgrube rechts, nach vorne und oben den Tentoriumschlitz überschreitend.

Carotisangiographie rechts: Erweiterter Anteriorbogen. Das arteriovenöse Hämangiom füllt sich wieder über einen erweiterten Ramus communicans posterior. Grosser Hydrocephalus internus.

Diagnose: Arteriovenöses Hämangiom der hinteren Schädelgrube.

Therapie: Bestrahlung.

Zunahme der Stauungspapille rechts auf drei Dptr.

Wegen zunehmenden Hirndrucks Torkildsendrainage.

Bei der Entlassung keine Stauungspapille mehr, Visus beidseits normal. Übriger Augenbefund unverändert.

2.Aufnahme: 5.9.1957

Seit der Operation am 8.12.1955 keine Kopfschmerzen mehr. Klagt nun über Schwächegefühl im rechten Bein.

Befund: Neurologischer Befund an den Hirnnerven unverändert. Reflexsteigerung rechts, allgemeine Hypotonie der Extremitätenmuskulatur. Koordinationsstörungen im rechten Arm und Bein. Hypaesthesie der gesamten linken Körperhälfte.

Bei relativem Wohlbefinden keine weiteren therapeutischen Massnahmen.

Fall 4: K.L., männlich, 11 Jahre; 1.Aufnahme 14.1.1949

Vorgeschichte: 1943 Hirnblutung, im Dezember 1948 wieder Blutung mit Nackensteife, Opisthotonus. Protrusio bulbi beidseits, links stärker als rechts, Stauungspapille beidseits. Frisches Blut im Liquor.

Das Kind befand sich seit 28.12.1948 im Kinderkrankenhaus wegen Übelseins, Schwindelgefühl sowie Erbrechen. Starke meningitische Symptome, Protrusio bulbi beidseits. Nach Besserung des Zustandes Überweisung in die Nervenklinik wegen Verdachts auf Gefäßstumor.

Aufnahmebefund: Schlechter Allgemeinzustand, Puls 123/min, RR. 95/75 mm Hg. Rechte Extremitäten deutlich unterentwickelt. Monotone, skandierende Sprache. Choreatische

Bewegungen. Protrusio bulbi links. Stauung der Lid- und Halsvenen links. Pupillenunruhe.

Beidseits verwaschene Papillen, Abducensparese links, Ptoxis links. Grobschlägiger Vertikal- und Horizontalnystagmus, besonders nach rechts. Paraesthesie in rechtem Arm und rechter Schulter. Spastische Hemiparese in den rechten Extremitäten mit Pyramidenzeichen.

Koordinationsstörungen in allen Extremitäten. Spastisch-ataktischer Gang, starkes, nicht seitenbetontes Schwan-ken beim Romberg'schen Versuch.

Schädelübersicht: Strukturveränderung am Keilbeinkörper, beginnende Druckveränderungen?

Ventrikulographie: Erweiterung beider Seitenventrikel, links ausgeprägter. Leichte Paramedianstellung des III.Ventrikels. Das linke Unterhorn mässig nach oben und aussen verlagert. Der Boden des III. Ventrikels nach dorsal und der Abgang des Aqueducts nach cranial verlagert.

Carotisangiographie links: Erweiterter Anteriorbogen, keine sichere Darstellung einer Gefässmissbildung.

Vertebralangiographie: Nicht gelungen.

Nachuntersuchung: 16.8.1949: Schwindel und Übelkeit seien nicht mehr aufgetreten, er habe einige Zeit doppelt gesehen. Komplette Abducensparese links. Spastische Parese im rechten Arm und Bein mit Pyramidenzeichen. BDR. rechts abgeschwächt. Keine choreatische Unruhe mehr. Keine Ataxie.

Therapie: Konservative Behandlung der Subarachnoidalblutung.

2.Aufnahme: 31.10.1949

Vor einigen Tagen kurze Bewusstlosigkeit, vorher Kopfschmerzen, besonders an der rechten Stirnseite. Kein Erbrechen.

Befund: Im Wesentlichen unverändert. Geringe Facialisparese links. Spastische Parese an den rechten Extremitäten mit Ataxie.

3.Aufnahme: 9.2.1951

Klagte vor einigen Stunden über Kopfschmerzen, wurde dann bewusstlos. Rechter Arm und rechtes Bein gebeugt, Singultus, verlangsamte Atmung, die gelegentlich aussetzt. Durch Ventrikelpunktion (blutiger Liquor) vorübergehend Besserung. 12.2.1951 Exitus.

Sektion: Erheblicher Hydrocephalus internus. Zahlreiche dickwandige Gefäße im rechten Kleinhirn, in der rechten Hälfte der Brücke und im rechten Hirnschenkel. Auf der rechten Seite des Hirnstamms, zwischen brückenwinkel und Hirnschenkelfuss ein Gefäßskonvolut aus sackförmig erweiterten, stark geschlängelten Gefäßen. Die zuführenden Gefäße kommen aus der Basilararterie in der Gegend des Abgangs der rechten oberen Kleinhirnarterie. **Diagnose:** Arteriovenöses Aneurysma des Kleinhirns und des Hirnstamms.

Fall 5: St.E., weiblich, 32 Jahre; 1.Aufnahme 7.10.1949

Vorgeschichte: Zu Beginn des Jahres Herpes zoster im Bereich der rechtsseitigen Cervikalwurzeln und des 2.Trigeminusastes. Nach Abklingen des akuten Stadiums Sehverschlechterung rechts.

Seit acht Monaten ständig Kopfschmerzen, Druckgefühl in der Scheitelgegend, stark zunehmend beim Vorwärtsneigen. Zeitweise Übelkeit, kein Erbrechen. Schwindelanfälle, Gleichgewichtsstörungen mit Fallneigung nach rechts. Seit Jahresmitte pelziges Gefühl im linken Bein Absterben des IV. und V. Fingers links.

Aufnahmebefund: Pyknische, adipöse Patientin. RR 140/90 mm Hg. Klopf- und Druckschmerzhaftigkeit der Hinterhaupts- und Scheitelgegend. Fundus o.B.; Visus rechts 1/100 (Schielamblyopie, Convergenzstellung des rechten Auges und geringe Vertikaldifferenz). Hypaesthesia im gesamten Trigeminusbereich rechts, Cornealreflex auch links stark herabgesetzt. Unvollständiger Lidschluss rechts. Drehschwindel, hochgradiger Spontannystagmus und Lagerystagmus nach links. Normale Hörleistung.

Hypaesthesia der Finger IV und V links, vornehmlich an der Dorsalseite. Angedeutete spastische Hemiparese des linken Beins mit geringer Hypaesthesia. Geringe Ataxie der rechten Extremitäten. Schwerfälliger, unsicherer Gang. Fallneigung nach rechts.

Depressive Stimmungslage.

Schädelübersicht: Keine Zeichen einer chronischen Hirndrucksteigerung.

Ventrikulographie: Geringe Erweiterung der Seitenventrikel und des III. Ventrikels.

Carotisangiographie rechts: Neben einer sehr starken Anterior zeichnen sich vorzeitig deutlich die vorderen Randvenen ab.

Vertebralisiangiographie: In Höhe der oberen cervicalen Wirbel ein dichtmaschiges Gefäßnetz. Gleichzeitig zeichnen sich die Randvenen des Kleinhirns und der untere Längsblutleiter ab.

Diagnose: Es handelt sich um ein arteriovenöses Aneurysma im Bereich der hinteren Schädelgrube und der obersten Cervikalabschnitte.

Therapie: Bestrahlung.

2. Aufnahme: 10.10.1950

Für kurze Zeit nach der Bestrahlung Besserung des Allgemeinbefindens. Jetzt wieder dieselben Beschwerden. Unveränderter neurologischer Befund. Neu hinzu kommt ein Plexusschmerz der rechten Schulter mit sensibler und motorischer Komponente, sowie eine Trigemimusneuralgie rechts im Bereich des II. und III. Astes.

Vertebralisiangiographie: Es finden sich dieselben Befunde wie bei der ersten Untersuchung.

3. Aufnahme: 27.4.1951

Erneute Einweisung zur Röntgentiefbestrahlung.

Keine Befundänderung.

Fall 6: A.M., weiblich, 48 Jahre; 1.Aufnahme: 1.12.1950

Vorgeschichte: Mit 23 Jahren Suicidversuch. Ende Oktober 1950 ohne erkennbaren Anlass gestürzt, sie sei mit der Wirbelsäule auf einen Rinnstein gefallen. Keine Bewusstlosigkeit, kein Erbrechen. Seit dem Unfall Kreuzschmerzen und Müdigkeit. Druck im Schädel, "als habe sie einen Stahlhelm auf". Übelkeit und Brechreiz. Am 27.11.1950 plötzlich bewusstlos zusammengebrochen, sie sei etwa 10 Minuten ohne Bewusstsein gewesen. Klagt über starke Kopf- und Ohrenschmerzen rechts.

Aufnahmebefund: Somnolent, gibt auf Fragen aber geordnet Antwort. Angedeutete Nackensteifigkeit. Puls 70/min. 120/85 mm Hg. Beide Pupillen leicht entrundet. Vertikaler Nystagmus. Gehör rechts etwas vermindert, bläulich schimmerndes Trommelfell. An den Hirnnerven sonst kein pathologischer Befund zu erheben. Latente Parese beider Beine, Gordon links suspekt. Minderbegabt, infantil. Carotisangiographie links: Im Ausbreitungsgebiet der Arteria cerebelli superior eine feine Gefässanfärbung, die einer Gefässmissbildung entsprechen dürfte, die im Bereich der Brücke gelegen ist.

Diagnose: Gefässanomalie, vielleicht Teleangiektasie der Brücke, jedoch keine sichere Artdiagnose möglich.

Therapie: Röntgenbestrahlung.

Fall 7: W.K., weiblich, 27 Jahre; 1.Aufnahme 24.3.1950

Vorgeschichte: Plötzlicher Beginn der Erkrankung vor

vier Tagen mit Kopfschmerzen und dem Gefühl, als sei die rechte Backe angeschwollen. Nach 15 Minuten Lähmung der rechten Körperseite. Zunehmende Bewusstseinstörung. In den folgenden Tagen ständig wechselnde Bewusstseinslage. Temperatur um 39°.

Aufnahmebefund: Stark benommen, unruhig, kurzzeitig etwas aufklarend. Puls 76/min, RR. 125/100 mm Hg. Starke Nackensteifigkeit.

Leicht verwaschene Papillen beidseits. Dissoziierte Augenbewegungen, rechtes Auge schielt meist nach aussen. Leichte Pupillenentrundung, ständig wechselnde Weite. Rechte Pupille deutlich enger. Keine Reaktion auf Licht und Convergenz. Cornealreflex rechts aufgehoben; Tonus- und Reflexsteigerung am rechten Arm mit Pyramidenzeichen. Schlaffe Parese beider Beine mit Pyramidenzeichen rechts. Carotisangiographie links: Arteriovenöses Hämangiom an der Innenseite des linken Hinterhauptslappen, median gelegen. Versorgung aus der Arteria cerebri posterior links. Erweiterung der inneren Liquorräume. Zunehmende Verschlechterung der Allgemeinbefunds, Exitus nach drei Tagen.

Sektion: Gefässkonvolut ventral von der Commissura dorsalis, an der Innenseite des linken Hinterhauptlappens. Versorgung aus der linken und rechten Arteria cerebri posterior. Blutung in den linken Thalamus mit Einbruch in das Ventrikelsystem und den Subarachnoidalräumen.

Fall 8: G.K., 17 Jahre; 1.Aufnahme 29.6.1951

Vorgeschichte: Wurde vor vier Tagen wegen Verdachts auf Poliomyelitis in ein Krankenhaus eingewiesen. Da sich der Verdacht nicht bestätigte, Verlegung in unsere Klinik.

Aufnahmebefund: Stark benommen, jammert und stöhnt.

Jede Berührung wird als schmerzhaft angegeben.

Hochgradige Nackensteifigkeit, Kopf wird immer nach links gehalten. Das rechte Bein ist ständig angezogen.

Kernig und Brundzinski deutlich positiv. Schädeldach überall klopfempfindlich. Pupillen anisocor, links mehr als rechts. Träge Reaktion auf Licht und Convergenz, besonders links. Beidseits Stauungspapille mit Blutungen, links deutlicher. Angedeutete Ptosis rechts. Abducensparese rechts. Nystagmus beim Blick nach rechts. Cornealreflex links herabgesetzt. Facialispause rechts. Hypoglossuspause links. Schlaaffe Parese des linken Arms und des linken Beins, Pyramidenzeichen beidseits. Beinreflexe rechts herabgesetzt. Rombergscher Versuch und Gang nicht prüfbar.

Schädelübersicht: Unauffällig.

Carotisangiographie rechts: Pathologisches Gefäßnetz paramedian rechts neben den dorsalen Abschnitten des III. Ventrikels. Zufluss aus der vorderen Chorioidalarterie. Abfluss über eine abnorm geformte Vena Galeni zum Sinus rectus.

Ventrikulographie: Erweiterung beider Seitenventrikel,

der rechte etwas stärker. Geringgradige Verlagerung nach links. Die spezielle Darstellung beider Schläfenhöerner zeigt eine mässige Auswärtsverlagerung rechts, aber auch eine stärkere Ausweitung dieses Ventrikelabschnitts.

Diagnose: Arteriovenöse Gefässmissbildung im Hirnstamm, neben und dorsal vom III.Ventrikel.

Therapie: Röntgenbestrahlung.

Besserung der Paresen.

Kontrolluntersuchung: 15.1.1952

Weitgehende Besserung der Paresen, keine Kopfschmerzen mehr.

Befund: Keine Nackensteife, keine Druck- und Klopf-schmerzhaftigkeit des Kopfes mehr.

Keine Stauungspapille, ausreichende Pupillenreaktion, Isocorie. Leichte Parese des linken Facialisstirnstes. Kein Nystagmus. Die übrigen Hirnnerven sind ohne pathologischen Befund.

An den Armen ist die grobe Kraft beidseits noch etwas vermindert, die Reflexe sind links sehr lebhaft.

(Erhebliche Besserung der Parese des linken Arms).

Spastische Parese des linken Beins mit Pyramidenzeichen, Lagegefühl links gestört.

Steppergang links unter leichter Circumduction. Beim Rombergschen Versuch Schwanken, aber keine Fallneigung.

2.Aufnahme: 22.10.1952

Er habe sich bisher ganz wohl gefühlt. Am 19.10.1952

plötzlich stechende Hinterkopfschmerzen und einmaliges Erbrechen. Seitdem dauernd anhaltende Kopfschmerzen. Er habe keine Zunahme der Schwäche oder Unsicherheit in den gelähmten Extremitäten beobachtet.

Befund: Ansprechbar, ruhig.

Angedeutete Nackensteife, Kernig positiv. Koordinationsstörungen links; Hypaesthesie der gesamten linken Körperhälfte. Im übrigen keine Befundänderung.

Vertebralisanteriographie: Kräftige Darstellung des in den zentralen Hirnpartien gelegenen Angioms.

Carotisangiographie links: Das beschriebene Angiom stellt sich auch von der linken Arteria carotis her nach Kompression der Gegenseite dar, ist also von allen Hirnarterien versorgt.

Therapie: Röntgenbestrahlung.

3. Aufnahme: 26.4.1956

Plötzlich Übelkeit und Erbrechen, wird mit der Diagnose Status epilepticus eingewiesen.

Befund: Hochgradige Cyanose, flache Atmung. Trotz künstlicher Beatmung und Gaben von Kreislaufmitteln wenige Minuten nach der Aufnahme Exitus.

Die Hauptsymptome der hier geschilderten Fälle sind in der Tabelle Seite 20-21 zusammengefasst (Tabelle I).

Tabelle I : Symptome der Gefäßmissbildungen

Fall	Diagnose	Hirndruck	Blutung	Hirnnerven
1. R.J. weibl. 35 J.	A.-v.Hämang. linker Klein- hirnbrücken- winkel	Stauungs- papille, Drucksella, Hydroceph.	-	IV,V,VII, VIII(?), links
2. St.A. weibl. 41 J.	A.-v.Hämang. rechts K.H.- Hemisphäre, K.H.-Wurm u. teilw.linke K.H.-Hemi- sphäre	Stauungs- papille, Drucksella, Hydroceph.	-	V,VII,VII IX rechts
3. P.H. männl. 15 J.	A.-v.Hämang. K.H.rechts, Mittellinie nach li.über- schreitend, nach supra- tent.reichend	Stauungs- papille, Hydroceph.	++	II links, V rechts, VII rechts, VIII links, Pontine Blick- lähmung
4. K.L. männl. 11 J.	A.-v.Hämang. rechtes K.H., Hirnstamm rechts	Stauungs- papille, Hydroceph.	++	III,IV,VII links
5. St.E. weibl. 32 J.	A.-v.Hämang. hintere Schä- delgrube u. oberer Cervi- calbereich	Leichter Hydroceph.	-	(IV ? re.), V bdsts. VII rechts
6. A.M. weibl. 48 J.	Gefäßmiss- bildung der Pons, Tele- angiectasie	-	+	VIII rechts
7. W.K. weibl. 27 J.	A.-v.Hämang. Hirnstamm links	Stauungs- papille	+	III,V rechts
8. G.K. männl.	A.-v.Hämang. Hirnstamm rechts	Stauungs- papille, Hydroceph.	+	III rechts V links, VII re.(li. XII links

der hinteren Schädelgrube.

K.H.Zeichen	Py.-Bahn	Besonderheiten
+ links	-	Protrusio bulbi bdsts. pralle Vor- wölbung hinter li. Tonsille u. li. Ohr
+ rechts	(+ li.)	Protrusio bulbi bdsts., schwerste Trig.-Neuralgien Exitus durch Hirn- druck
+ rechts	bdsts., rechts mehr	---
+ beid- seits	+ re.	Protrusio bulbi bdsts., Gestaute Ve- nen am li. Augenlid u. li. Halsseite. Exitus
+ rechts	+ re.	Herpes zoster re. Trig.-Neuralgie re., Schmerzen im rechten Flexus brachialis
-	+ bdsts.	Bläulich schimmern- des Trommelfell rechts
-	+ re. Bein auch li.	Exitus an Blutung
-	+ li.	Exitus an Blutung

Besprechung:

Vergleicht man die Hauptsymptome der Gefässmissbildungen des Grosshirns, wie sie L.BRUCKMAYER für das Krankengut unserer Klinik zusammengestellt hat, mit jenen des Kleinhirns und des Hirnstamms, so findet man, dass auch bei letzteren Blutungen in den Subarachnoidalraum die Hirnsubstanz und die inneren Liquorräume überwiegen. Bei fünf der von uns geschilderten acht Fälle bestanden Zeichen einer einmaligen oder recidivierender intercranieller Blutungen (Fall 3,4,6,7,8). Diese Beobachtung unterstreicht die Tatsache, dass bei Gefässmissbildungen unabhängig von ihrer Lokalisation auf Grund ihrer feingeweblichen Beschaffenheit und physiologischen Anomalien eine erhöhte Gefahr der Ruptur der Gefässwände besteht.

Dagegen fehlen Krampfanfälle, unter welchen ein Drittel der Patienten mit Grosshirnhämangiomen leiden, bei unseren acht Kranken mit infratentoriell bzw. im Hirnstamm gelegenen Gefässmissbildungen ganz. Auch in der uns zugänglichen Literatur haben wir keine entsprechenden Hinweise gefunden. Es hat demnach den Anschein, als ob die Lokalisation der Gefässmissbildungen im Grosshirn eine wesentliche Voraussetzung für das Zustandekommen cerebraler Krampfanfälle ist.

Sechs von acht der beschriebenen Gefässmissbildungen hatten neben anderen klinischen Zeichen des Hirndrucks eine Stauungspapille (Fall 1,2,3,4,7,8). In vier Fällen

(3,4,7,8) war die Stauungspapille vom akuten oder abgelaufenen Bild einer Subarachnoidalblutung begleitet. Eine Sonderstellung nehmen jene zwei Fälle (1 und 2) ein, bei denen bei erheblicher Stauungspapille kein Hinweis gegeben war, dass je eine intracranielle Blutung stattgefunden hatte. Nur bei diesen beiden Patienten bestand als Ausdruck einer tatsächlich chronischen Hirndrucksteigerung eine "Drucksella" mit Arrosion der hinteren Clinoidfortsätze und Ausweitung des Sellainnenraums. In beiden Fällen lag die Gefäßmissbildung subtentoriell im Kleinhirnbrückenwinkel bzw. im Kleinhirn selbst. In den anderen Fällen liegt der Schluss nahe, dass die Hirndruckzeichen nicht Folge einer Behinderung des Liquorabflusses aus den inneren Liquorräumen durch die Gefäßmissbildung selbst sind, sondern erst sekundäre Folgen der Blutung. Diese Ausnahme wird auch durch die Beobachtung gestützt, dass die beim akuten Bild einer intracraniellen Blutung nachgewiesenen Stauungspapillen sich im weiteren Verlauf spontan zurückbilden können (Fall 4 und 8), um bei einer erneuten Blutung wieder aufzutreten (Fall 4).

Ähnliches gilt für den Hydrocephalus internus, der in sechs der acht Fälle (1,2,3,4,5,8) bei den Kontrastuntersuchungen des Gehirns oder autoptisch zu finden war. ASKENASY und Mitarbeiter unter anderen haben sich mit der Frage beschäftigt, wie die Weitung der inneren Liquorräume, die bei den cerebralen Gefäßmissbildungen

aller Lokalisationen so häufig ist, zustandekommt. Nur selten ist ein Hydrocephalus occlusus im Sektionsmaterial nachzuweisen. Man darf dagegen allerdings einwenden, dass der pralle Füllungszustand der Gefässmissbildung und der erhöhte Venendruck auch weitab von der Missbildung im anatomischen Präparat nicht mehr nachweisbar sind. Manche "Tamponade" der engen infratentoriellen Liquorräume mag sich so, besonders bei den von uns besprochenen Gefässmissbildungen der hinteren Schädelgrube, dem morphologischen Nachweis entziehen. Ob eine Hirnsubstanzminderung durch Mangelernährung des Gehirns infolge zu grosser Beanspruchung des arteriellen Zuflusses für die Gefässmissbildung möglich ist, ist noch ein ungeklärtes Problem. Gewaltige Zuflüsse aus dem Carotiskreislauf konnten wir auch bei rein infratentoriellen Gefässmissbildungen immerhin nachweisen.

Der Einfluss des erhöhten Venendrucks auf die Hirndurchblutung ist noch ungeklärt. Die Erhöhung des Venendrucks wurde in der Vena jugularis wiederholt gemessen (SHENKIN und Mitarbeiter, BERNSMEIER u. Mitarbeiter). Es finden sich aber auch klinische Zeichen hierfür: Drei unserer Patienten mit grösseren infratentoriellen arterivenösen Missbildungen (Fall 1,2,4) hatten eine auffällige Protrusio bulbi; gestaute Lidvenen, Halsvenen und Venenpolster im Rachen und am Ohr wurden gesehen. Die Häufigkeit der Protrusio bulbi bei Hämangiomen der hinteren Schädelgrube möchten wir als eine Besonderheit herausstellen. Die neurologischen Symptome ergeben praktisch immer

Beziehungen zur Lage und Ausdehnung der Gefäßmissbildung. Da diese aber ähnlich variabel und willkürlich wie die Ausdehnung einer Geschwulst ist, gibt die Neurologie über lokalisatorische Hinweise hinaus keine Hilfe für die Artdiagnose. Die Häufigkeit von Subarachnoidalblutungen und das nicht seltene Vorkommen einer vermehrten Füllung der Venen der Orbita und im Bereich des Ohres und des Halses hätten hingegen in unserem Material zusammen mit den Hirnnervenstörungen und den Kleinhirnzeichen in sieben der acht Fälle die Verdachtsdiagnose einer Gefäßmissbildung der hinteren Schädelgrube bzw. des Hirnstamms erlaubt. Der Nachweis der Gefäßmissbildung und damit die Lokalisation und Artdiagnose gelingt am sichersten jedoch mit der Vertebralis- und Carotisangiographie. Nur selten lassen diese Untersuchungsmethoden noch Probleme offen.

Zusammenfassung:

Die neuere Literatur der arteriovenösen Gefäßmissbildungen der hinteren Schädelgrube und des Hirnstamms wurde kurz referiert. Acht eigene Fälle wurden vorgestellt. Die Symptomatik wurde besprochen und das gleichzeitige Vorkommen von Hirnnervenausfällen und Kleinhirnzeichen zusammen mit den Symptomen einer intra-

craniellen Blutung oder einer abnormen Füllung von Venen des Gesichtsschädels als ein Krankheitsbild herausgestellt, das häufig eine zutreffende Verdachtsdiagnose erlaubt.

Literaturverzeichnis.

ASKENASY, H.M., HERZBERGER, E.E., WIJSENBECK, H.S.

Neurology 3, 213-220, 1953

BERNSMEIER, A., SIEMONS, K.

Dtsch. Z. Nervenheilk. 169, 421, 1953

BRUCKMAYER, L.

Anfallsleiden bei arteriovenösen Gefäßmiss-
bildungen des Gehirns

Diss.med. 1957, München

CLEMENT, R., GERBEAUX, J., COMBES-HAMELLE, A.,

PERTUISET, B., PETRANCA, C.

Presse med. 62, 658-661, 1954

COHEN, M.M., KRISTIANSEN, K. u. HVAL, E.

Neurology 4, 124-127, 1954

DECKER, K. u. FREISLEDERER, W.

Arch.f. Kinderheilk. 155, 34-43, 1957

KRAYENBÜHL, H. u. YASARGIL, M.G.

Die vaskulären Erkrankungen im Gebiet der
Arteria vertebralis u. Arteria basialis

Georg Thieme Verlag- Stuttgart 1957

LOGUE, V. and MONCKTON, G.

Brain 77, 252-273, 1954

OLIVECRONA, H. and LADENHEIM, J.

Congenital Arteriovenous Aneurysms of the
Carotid and Vertebral Arterial Systems

Springer Verlag. Berlin-Göttingen-Heidel-
berg 1957

OLIVECRONA, H. and RIIVES, J.

Arch. of Neur. 59, 567-602, 1948

SCHULTZ, E.C. and HUSTON, W.A.

J. Neurosurg. 8, 211-214, 1948

SHENKIN, H.A., SPITZ, E.B., GRANT, F.C. and KETY, S.S.

J. Neurosurg. 5, 165, 1948

TÖNNIS, W. u. LANGE-GOSACK, H.

Dtsch. Z. Nervenheilk. 170, 460-485, 1953

Lebenslauf.

Am 17.6.1929 wurde ich als Sohn des prakt.
Arztes Dr.Fritz Müller und seiner Frau Else,
geb. Eisele, in Weidenberg geboren.

Vom 1936 bis 1940 besuchte ich die Volksschule
in Weidenberg, trat dann in die Oberrealschule
Bayreuth über und machte dort am 14.Juli 1949
das Abitur. Im Mai 1950 nahm ich das Medizin-
studium auf, das ich mit dem Staatsexamen vom
19.12.1955 an der Ludiwg-Maximilians-Universi-
tät zu München abschloss.

Meine Pflichtassistentenzeit leistete ich vom
1.7.1956 bis zum 30.9.1957 am Kreiskrankenhaus
München-Perlach ab.

